

Висцерокардиальные синдромы в детской гастроэнтерологии

В.П. Булатов, Р.Н. Мамлеев

Viscerocardiac disorders in pediatric gastroenterology

V.P. Bulatov, R.N. Mamleyev

Казанский государственный медицинский университет

Рассмотрена проблема висцерокардиальных синдромов у детей, страдающих патологией желудочно-кишечного тракта. Выделены наблюдающиеся у больных кардиальные феномены. Предложена классификация синдромов, описаны подходы к их диагностике и лечению.

Ключевые слова: дети, висцерокардиальные синдромы, болезни желудочно-кишечного тракта.

The problem of viscerocardiac syndromes is considered in children with gastrointestinal abnormalities. The cardiac phenomena observed in the patients are identified. A classification of the syndromes is proposed and approaches to their diagnosis and treatment are described.

Key words: children, viscerocardiac syndromes, gastrointestinal diseases.

Деятельность пищеварительной системы находится под контролем вегетативной нервной системы, поэтому патология желудочно-кишечного тракта всегда была объектом пристального внимания апологетов теории нервизма.

В детской гастроэнтерологии с 80-х годов прошлого столетия доминирует концепция Н.А. Белоконь и М.Б. Кубергера, согласно которой функциональные расстройства пищеварительной и сердечно-сосудистой систем являются результатом синдрома вегетативной дисфункции и не находятся в причинно-следственных отношениях. Однако многочисленные наблюдения интернистов позволяют констатировать ситуации, когда пищеварительная система является не только объектом высших вегетативных влияний, но и может быть источником рефлексогенной активности, распространяющейся на сердечно-сосудистую систему. В последнем случае принято говорить о висцеро-вегетативных или, в более узком смысле, висцерокардиальных синдромах.

Факторами, причинно-значимыми для развития висцерокардиальных синдромов, являются следующие:

1. Триггерная активность внутренних органов (висцеральный «вагусный триггер» для сердечно-сосудистой системы). Она может быть генетически обусловленной, но может являться следствием перенесенной травмы, операции, вирусной инфекции.

2. Длительный анамнез или выраженная симптоматика заболевания органов пищеварительной системы.

3. Резидуальная энцефалопатия, как правило, на фоне последствий натальной травмы шейного отдела позвоночника.

4. Психовегетативный синдром (от минимальных невротических проявлений до соматизированной депрессии).

С клинической точки зрения можно выделить два варианта висцерокардиальных рефлекторных синдромов. Первый включает появление кардиовегетативных симптомов у детей с патологией желудочно-кишечного тракта без сердечно-сосудистых заболеваний. Такие симптомы, как правило, протекают доброкачественно, хотя и вызывают диагностические затруднения у гастроэнтерологов и нередко требуют консультации кардиолога. При другом варианте наблюдается сочетание патологии пищеварительного тракта и сердца (миокардиты, миокардиодистрофии, очень часто — идиопатические нарушения ритма, редко — дигиталисная интоксикация, кардиомиопатии). Наслаиваясь на основное кардиологическое «страдание», висцерокардиальные феномены существенно осложняют его течение.

В рамках висцерокардиальных синдромов мы выделяем следующие кардиальные феномены:

- I. Кардиалгии.
- II. Синкопе (кардиоингибиторные или вазодепрессорные).
- III. 1. Возникновение или усугубление синусовой брадикардии.

© В.П. Булатов, Р.Н. Мамлеев, 2008

Ros Vestn Perinatol Pediat 2008; 5:48–51

Адрес для корреспонденции: 125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

2. Возникновение или усиление миграции водителя ритма по предсердиям.

3. Возникновение замещающих комплексов или ритмов (из предсердий, атриовентрикулярного узла).

4. Возникновение синоатриальной блокады II степени I типа.

5. Возникновение или усугубление степени атриовентрикулярной блокады, появление эпизодов атриовентрикулярной диссоциации.

6. Возникновение, учащение или изменение характера экстрасистолии или парасистолии.

7. Возникновение приступа пароксизмальной тахикардии.

Если в структуре жалоб у таких пациентов лидируют боли в области сердца, то наиболее частыми ЭКГ-«находками» являются дисфункции синусового узла ваготонического характера. Немалое смущение у гастроэнтерологов вызывает повышение эктопической активности миокарда, а также выявление дисфункции атриовентрикулярного узла, что в комбинации с дисфункцией синусового узла требует проведения дифференциального диагноза с «бинодальной болезнью». Наиболее злокачественно могут протекать желудочковые пароксизмальные тахикардии, в проявлении которых значимы вагусные влияния. Напротив, суправентрикулярные пароксизмальные тахикардии часто подавляются вагусными рефлексам, что обусловило включение приема Вальсальвы и других вагусных проб в алгоритм лечения приступа этой аритмии.

Единой классификации висцерокардиальных синдромов не существует, по МКБ-Х они не шифруются, поэтому ниже нами представлена попытка рубрикации этих состояний с позиции клинической физиологии.

Глоссофарингеальный синдром развивается у пациентов в рамках языкоглоточной невралгии и проявляется возникновением боли и кардиовегетативной симптоматики в момент жевания. Облегчает диагностику выявление аналогичных симптомов при обследовании у ЛОР-врача (осмотр полости носа, наружного слухового хода), а также массаж каротидного синуса, афферентная импульсация от которого поступает по языкоглоточному нерву.

Эзофагокардиальный синдром (эзофагальный рефлекс) возникает при глотании плотной пищи у больных с дивертикулами пищевода, кардиоспазмом, стенозом пищевода, грыжей пищеводного отверстия, ахалазией кардии, а также при гастроэзофагальном рефлюксе. Может отмечаться и у практически здоровых лиц при глотании охлажденных содовых напитков, колы и т.п., когда высвобождение газа в пищеводе вызывает его дила-

тацию. Наиболее драматичным проявлением этого синдрома является возникновение асистолии при проведении эзофагогастроскопии.

Гастрокардиальный синдром. В литературе упоминается синдром Розенбаха — приступ пароксизмальной тахикардии, связанный с рефлекторным раздражением *n. vagus* при эрозивно-язвенных поражениях желудка. Под синдромом Ремхельда понимают кардиальную симптоматику при аэрофагии: растяжение пространства Траубе вызывает тягостные ощущения в области сердца, уменьшающиеся после отрыжки и исчезающие после противоневротической терапии.

Дуоденокардиальный синдром можно было бы считать частным случаем предыдущего, но исключительная важность двенадцатиперстной кишки в возникновении перистальтической волны и высокая распространенность лямблиоза позволяют выделить его обособленно.

Холецистокардиальный синдром известен со времен С.П. Боткина, который в лекциях, прочитанных им в 1885—1888 гг. в Императорской военно-медицинской академии, указывал, что при желчнокаменной колике «...бывает и так, что расстройство сердца не сопровождается болями, а только аритмией и сильным затруднением дыхания...». В дальнейшем многочисленные исследования холецистокардиального синдрома проводились преимущественно интернистами и в основном у больных с желчнокаменной болезнью и стенокардией. Несмотря на то что сложный по своему патогенезу этот синдром может проявляться более чем в 70 клинических вариантах, термин постепенно трансформировался в холецистокардиальный синдром и «растворился» в многочисленных публикациях, посвященных ишемической болезни сердца.

Наши исследования показали диагностическую ценность пробы с мануальной компрессией желчного пузыря в ходе регистрации ЭКГ. Компрессия желчного пузыря (особенно при исходной внутривентрикулярной гипертензии) вызывает раздражение рецепторов, импульсация от которых передается в кардиоингибирующий центр в продолговатом мозге. Эфферентный ответ осуществляется посредством *n. vagus* и реализуется в деятельности сердца в виде различных «вагусных» феноменов. В соответствии с классификацией кардиальных рефлексов (В.Н. Черниговский, 1960), холецистокардиальный рефлекс можно отнести к категории «сопряженные рефлексы, обусловленные активностью любых других рефлексогенных зон».

Аэроколия — растяжение толстой кишки (преимущественно в области селезеночного угла) у ряда пациентов может также спровоцировать возникновение кардиальных феноменов. Дебютируя

в грудном возрасте (инфантильные колики), гипермоторная дискинезия толстой кишки на фоне метеоризма часто протекает по типу вегетативного криза с кардиальной симптоматикой. Облегчение после отхождения газов (нередко — после газоотводной трубки) или на фоне терапии ферментами, симетиконом или спазмолитиками способствует правильной интерпретации этого феномена.

Ректально-вегетативный синдром отмечается в тех случаях, когда триггером патологической импульсации являются тазовые парасимпатические сплетения. Синдром наблюдается при проктогенных запорах, а также при диагностических манипуляциях на прямой кишке (в том числе при постановке очистительной клизмы перед рентгенологическим исследованием). Важность этого рефлекса подчеркивает тот факт, что пальцевое раздражение прямой кишки иногда используется для купирования приступа суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии. Очевидно, этот синдром входит в структуру ночных обмороков, связанных с асистолией или атриовентрикулярной блокадой высокой степени при посещении туалета в ночное время. Хотя этот обморок называют «никтурическим», мы считаем более правильным именовать его *syncope nocturna*.

Перитонеальный рефлекс Гольтца встречается при оперативных вмешательствах на органах брюшной полости, когда недостаточная анестезия или отсутствие атропинизации в составе премедикации приводят к рефлекторной остановке сердца.

Каковы методологические подходы к диагностике висцерокардиальных синдромов?

Наряду с общеклиническим обследованием исключительно важное значение имеет изучение вегетативной реактивности (поиск «*vagus-trigger*»). Наши наблюдения показали целесообразность включения в комплекс обследования следующих проб (обязательно — в процессе регистрации ЭКГ или кардиоинтервалограммы):

— клиноортопроба с вычислением коэффициента «30/15»;

- ортоклиностатическая проба;
- проба Вальсальвы;
- психоэмоциональная нагрузка во время умственного счета (проба «200-7»);
- проба с глубоким медленным дыханием;
- эпигастральный рефлекс Тома—Ру;
- глоточный рефлекс;
- синокаротидный рефлекс Чермака—Геринга;
- глазосердечный рефлекс Даньини—Ашнера;
- проба с мануальной компрессией желчного пузыря;
- пальцевое исследование прямой кишки.

Перед проведением вегетативных проб для сужения круга диагностического поиска необходим тщательный сбор анамнеза. Как справедливо заметил R. Becker (1960), наилучшей функциональной пробой является хороший анамнез.

Лечение висцерокардиальных синдромов остается до конца не решенной проблемой. Мы считаем, что терапия должна быть направлена на разрыв сложных паторефлекторных связей. При этом следует учитывать ряд важных аспектов. Выявление висцерокардиального синдрома позволяет сделать акцент в лечении аритмий на активной и длительной терапии патологии пищеварительной системы и воздержаться от избыточного назначения кардиотропных (антиаритмики и др.) препаратов. Рекомендуется воздействие на триггерную зону (профилактика застоя, давления, раздражения), в том числе — хирургическое. Необходимо использовать селективные (реже — неселективные) антихолинергические препараты, миогенные спазмолитики, в ряде случаев — прокинетики, симетикон и панкреатические ферменты. Рекомендуется психофармакокоррекция (антидепрессанты, атипичные бензодиазепины, мягкие нейролептики), психотерапия, аутотренинг, курсы лечебной физкультуры, физиотерапия, постуральная терапия.

ЛИТЕРАТУРА

1. Арчакова Э.В. Состояние сердечно-сосудистой системы при хронических гепатохолециститах у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Харьков 1967; 17.
2. Боткин С.П. Клинические лекции. Ст-Петербург: тип. Котомина 1891; 3.
3. Белозеров Ю.М., Мурашко Е.В., Гапоненко В.А. Клинические симптомы и синдромы в кардиологии детского возраста. Казань 1994; 112.
4. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей. М: Медицина 1987; 2.
5. Вегетативные расстройства: Клиника, лечение, диагностика. Под ред. А.М. Вейна. М: Медицинское информационное агентство 1998; 752.
6. Ветшев П.С., Ногтев П.В. Холецистокардиальный синдром — миф или реальность. Хирургия 2005; 3: 59—64.
7. Булатов В.П., Исмаилов М.Ф., Мамлеев Р.Н. Состояние вегетативной нервной системы у детей с билиарной патологией. Неврол вестн 1999; 1—2: 40—44.
8. Куприянова О.О., Лебедькова С.Е., Ходорович И.В. Синкопальные состояния у детей. Педиатрия 1992; 7—9: 60—65.
9. Кушаковский М.С. Аритмии сердца (Расстройства сердечного ритма и нарушения проводимости. Причины, механизмы, электрокардиографическая и электрофизиологическая диагностика, клиника, лечение). Ст-Петербург: ИКФ «Фалиант» 1998; 640.

10. Кушелевский Б.П., Кокосов А.Н. Стенокардии и их дифференцированная терапия. М: Медицина 1971; 316.
11. Панфилов Б.К. Варианты билиарно-кардиального синдрома Боткина при остром холецистите. Хирургия 2002; 2: 28—30.
12. Панфилов Б.К. Калькулезный холецистит с кардиальным синдромом: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М 1979; 33.
13. Тукаева Э.З., Булатов В.П., Мамлеев Р.Н., Зарипова А.Е. Билиарная патология и нарушения возбудимости миокарда у детей. Казанский мед журн 2005; 86: приложение: 42—43.
14. Физиология сердца: Учебное пособие. Под ред. акад. Б.И. Ткаченко. 2-е изд., исправ. и доп. Ст-Петербург: СпецЛит 2001; 143.
15. Штанова Т.Г., Чердиченко А.М., Антофьев В.Ф. Клиническая электрофизиологическая характеристика функций сердца у детей с гастродуоденальной патологией. В сб.: «Болезни органов пищеварения у детей. Питание здорового и больного ребенка». М — Н.Новгород 1996; 181.
16. Батянова Е.И., Авдеенко Н.В., Молчанова О.В., Батянов И.С. Опасные нарушения ритма сердца при хирургическом лечении калькулезного холецистита. Вестн аритмол 2003; 32: 31—32.
17. Мамлеев Р.Н., Тукаева Э.З. Холецистокардиальный рефлекс и холецистокардиальный синдром у детей. Съезд педиатров России, 10-й: Материалы. М 2005; 331.
18. Мамлеев Р.Н., Тукаева Э.З. Влияние фракционного дуоденального зондирования на выраженность холецистокардиальных влияний у детей с билиарной патологией. Казанский мед журн 2006; 87: 114.
19. Мамлеев Р.Н., Булатов В.П., Тукаева Э.З. Холецистокардиальный синдром у детей. Юбилейная конференция, посвященная 60-летию кафедры госпитальной педиатрии КГМУ «Актуальные проблемы педиатрии — 2006»: Сборник лекций. Казань 2006; 147—153.
20. Справочник по клиническим функциональным исследованиям. Под редакцией А. Гиттера. Пер. с нем. М: Медгиз 1960; 576.

Поступила 10.12.07

Мутация 5650 G>A митохондриальной tРНК вызывает развитие миопатии

The m.5650 G>A mitochondrial tRNA^{ala} mutation is pathogenic and causes a phenotype of pure myopathy

R. McFarland, H. Swalwell, E.L. Blakely, H. Langping, E.J. Groen, D.M. Turnbull, K.M. Bushby, R.W. Taylor

Neuromuscular Disorders 2008; 18: 63—67

Авторы из Университета Ньюкасла (Великобритания) сообщают о новой форме проксимальной миопатии, предположительно этиологически и патогенетически связанной с мутацией 5650 G>A митохондриальной транспортной РНК. Основой доказательства стало описание семьи с материнским типом наследования дефекта. Пробанд — 11-летняя девочка, в 6 лет начавшая испытывать впоследствии нарастающие трудности при подъеме по лестнице и других физических нагрузках. При осмотре выявлены снижение мышечной силы в плечах и бедрах, умеренный билатеральный птоз без офтальмоплегии, нарушения функций диафрагмы, отсутствие нарушений со стороны других мышц, а также со стороны органов чувств и сердца. Лабораторно определялось умеренное повышение уровня креатинкиназы в крови. Детальный семейный анализ показал, что при отсутствии формального диагноза нервно-мышечного заболевания подобные проблемы, но в меньшей степени, определялись у ее матери и в минимальной степени у бабушки по материнской линии.

Гистологический анализ мышцы пробанда выявил значительное количество (>50%) мышечных волокон со снижением активности митохондриального фермента цитохромоксидазы, и накопления митохондрий под сарколеммой многих волокон. При биохимическом анализе ферментов митохондрий мышечной ткани было обнаружено снижение активности I и IV комплексов дыхательной цепи. Такие же изменения были установлены у матери пробанда, только цитохромоксидаза-негативных волокон было еще больше (>70%). Бабушка от биопсии мышечной ткани отказалась.

Секвенирование митохондриального генома у девочки выявило вышеуказанную точковую мутацию. Последующий анализ показал, что эта мутация гетероплазмична и присутствует в очень высоких концентрациях (>95%) в мышцах, крови, моче и щечном эпителии, но значительно меньше в волосных фолликулах (10%). Такие же результаты молекулярно-генетического анализа получены при обследовании матери, однако у бабушки указанная мутация определялась только в эпителиоцитах мочевого тракта. Кроме того, исследование мутации в отдельных мышечных волокнах показало, что в цитохромоксидаза-негативных волокнах ее уровень составляет 99,0±0,29%, а в цитохромоксидаза-позитивных — 87,6±2,26%. Авторы отмечают, что ранее указанная мутация была выявлена только у одного больного с аутосомно-доминантной мозговой артериопатией, субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией (CADASIL). Таким образом, настоящее сообщение представляет собой первое описание исключительно миопатического фенотипа при этой мутации.

Референт В.С. Сухоруков